

PALLIATIVOPERATIONEN
BEI ANGEBORENEN CYANOTISCHEN HERZVITIIEN

Elke Back

1965

PALLIATIVOPERATIONEN
BEI ANGEBORENEN CYANOTISCHEN HERZVITIIEN

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und
einer Honoriar Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Elke Back,
geb. ten Bruggencate
aus München

München 1965



Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter:	Priv. Doz. Dr. W. Kliner
Mitberichterstatter:	Professor Dr. R. Zenker
Dekan:	Professor Dr. O. Hug
Tag der mündlichen Prüfung:	9.3.1965

Inhaltsangabe.

	Seite
I. HISTORISCHER ÜBERBLICK ÜBER DIE PALLIATIVOPERATIONEN BEI DEN WICHTIGSTEN ANGEBORENEEN CYANOTISCHEN HERZVITIIEN.	1
II. KLINIK.	
1. Fallot'sche Tetralogie.	3
2. Single ventricle mit Pulmonalstenose.	6
3. Transposition der großen Gefäße	7
4. Tricuspidalatresie.	9
III. EIGENES KLINISCHES KRANKENGUT.	
1. Übersicht.	11
2. Operationsindikation.	13
3. Operationstechnik.	15
4. Ergebnisse.	17
IV. DISKUSSION.	24
V. ZUSAMMENFASSUNG.	29
Literatur	33
Lebenslauf	

I. HISTORISCHER ÜBERBLICK ÜBER DIE PALLIATIVOPERATIONEN BEI DEN WICHTIGSTEN CYANOTISCHEN HERZVITIIEN.

Helen B. T a u s s i g (1) wies als erste darauf hin, daß Kinder mit einer Fallot'schen Tetralogie, bei denen gleichzeitig ein offener Ductus Botalli bestand, viel leistungsfähiger seien und sich weit besser entwickelten als Kinder ohne offenen Ductus. Auf Grund dieser Beobachtungen entstand 1945 in Zusammenarbeit mit A. B l a l o c k (2) die künstliche Anastomosierung einer A. Subclavia mit der linken oder rechten A. Pulmonalis. In der gleichen Arbeit wiesen die Erstbeschreiber auf die Möglichkeit der Anastomosierung unter Verwendung der A. Anonyma hin, wenn das Lumen der A. Subclavia zu gering sei, um die Lungendurchblutung entscheidend zu verbessern.

Im Jahre darauf führten P o t t s , S m i t h und G i b s o n (3) die operative Verbindung von Aorta und einem Pulmonalisast bei der Fallot'schen Tetralogie ein, da bei Säuglingen die Anastomosenoperation nach Blalock und Taussig wegen der Kleinheit der anatomischen Verhältnisse technisch sehr schwierig ist. Außerdem führte das Opfern der A. Subclavia häufig zu Zirkulationsstörungen und Wachstumshemmungen des gleichseitigen Armes (4, 5, 6, 7), das der A. Anonyma zu cerebralen Mangel durchblutungen (3).

1948 gaben zuerst S e l l o r s (8) und unabhängig von ihm B r o c k (9) eine blinde Sprengung der Pulmonalklappe an; Sellors bei einem Patienten mit einer valvulären Pulmonalstenose und intaktem Ventrikelseptum, bei dem er zusätzlich noch einen offenen Ductus Botalli fand, Brock bei einem Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie. Brock veröffentlichte gleichzeitig einen Fall einer ebenfalls blind durchgeführten Infundibulumresektion mit Hilfe einer von ihm entwickelten Stanze (10). Beide Operationen wurden durch Zugang vom rechten Ventrikel her ohne Unterbrechung der Zirkulation ausgeführt.

In der Zeit von 1948-1950 entwickelten B l a l o c k und H a n l o n (11, 12, 13) Palliativoperationen bei kompletter Transposition der großen Gefäße. Ihre Operationsergebnisse bei Anlegen eines extracardialen Shunts (venös oder arteriell) waren ungünstig, bei Schaffung eines künstlichen Vorhofseptumdefektes (ASD) besser und bei Kombination eines extrakardialen Shunts mit einem künstlichen ASD recht gut. Diese Operationen wurden ebenfalls ohne Unterbrechung der Zirkulation durchgeführt.

1949 berichtet G a s u l (14) von erfolgreichen Potts'schen Anastomosen bei zwei Fällen von Tricuspidalatresie. Im gleichen Jahr stellt S w a n (15) eine Unterscheidung der Tricuspidalatresien nach ihrer Operabilität auf:

a.) Eine Palliativoperation kann Besserung bringen, wenn bei diesem Vitium zusätzlich zum rudimentären rechten Ventrikel und ASD ein Ventrikel-septumdefekt (VSD) bei einer hypoplastischen A. Pulmonalis vorliegt, die eine verminderte Lungendurchblutung und einen niedrigen Druck im Lungenkreislauf bedingt.

b.) Eine Operation ist nicht möglich, ja sogar kontraindiziert, wenn sich zusätzlich ein großer, offener Ductus Botalli findet, der die Lungendurchblutung und den Druck in der Lungenstrombahn erhöht.

L e i n i n g e r (16) veröffentlichte 1952 Beobachtungen an 26 noch nicht einjährigen Kindern, bei denen Palliativoperationen durchgeführt wurden. In 19 Fällen bestand eine Fallot'sche Tetralogie und in sieben Fällen eine Tricuspidalatresie. 23 Kinder wurden nach der Methode von Potts operiert. Die Letalität betrug in diesem Lebensalter 33,3%.

D u b o s t (17) gelang bereits 1951 bei der Fallot'schen Tetralogie das Anlegen einer aortopulmonalen Verbindung mit Hilfe von homoioplastischer Arterientransplantation.

1953 hatten L i l l e h e i und V a r c o (18) versucht, künstliche Transpositionen der Pulmonalvenen und der Venae Cavae bei kompletter Transposition der großen Gefäße durchzuführen, die jedoch in allen acht Fällen mit tödlichem Ausgang endeten.

Über die Ergebnisse der Nachuntersuchungen an den ersten tausend mit der Blalock-Methode operierten Kindern berichteten T a u s s i g und B a u e r s f e l d 1953 (19): In 77,3 % waren die Erfolge gut. Ein Anstieg der arteriellen Sauerstoffsättigung auf 75-90 % war eingetreten, es bestanden normale Werte von Hämoglobin, Erythrocyten und Hämatokrit im Blut. 7 % zeigten befriedigende Ergebnisse und unveränderte Befunde. Die Letalität betrug 15,7 % (bei noch nicht einjährigen Kindern 42 %).

1955 veröffentlichte M u r p h y (20) Ergebnisse von Palliativoperationen bei kompletter Transposition der großen Gefäße. Von März 1952 bis Januar 1955 wurden an der Universitätsklinik in Minneapolis 32 Kinder operiert. Sieben Fälle lebten noch drei Jahre nach der Operation. Bei diesen war in vier Fällen die rechte V. Pulmonalis in den rechten Vorhof künstlich transponiert, in drei Fällen eine Blalock'sche Anastomose angelegt worden. Die operative Transposition der Venae Cavae führte stets noch während oder nach dem Eingriff zum Tode. Eine Operation nach Blalock und Hanlon wurde nicht durchgeführt.

In tierexperimentellen Untersuchungen war es B a f f e s (21) bei kompletter Transposition der großen Gefäße gelungen, die linke V. Cava inferior mit Hilfe eines homoioplastischen Aortenstückes in den linken Vorhof zu verpflanzen, die rechte V. Pulmonalis in den rechten Vorhof. 1958 führte H e r b s t (22) in neun Fällen die Anastomosierung der Aorta descendens und der A. Pul-

monalis unter Verwendung von homoioplastischen Transplantaten durch. Die Blalock'sche Anastomose wurde, nachdem sich Kunststoffprothesen in der Gefäßchirurgie aufs beste bewährt hatten (23,24,25), von K l i n n e r (26,27) durch Zwischenschalten einer Prothese aus Teflon oder Dacron modifiziert, so daß die A. Subclavia geschont werden konnte. Da die Ergebnisse bei den ersten 18 Fällen zufriedenstellend waren, wird diese Operation an der Chirurgischen Universitätsklinik in München bei entsprechender Indikation auch weiterhin durchgeführt.

II. KLINIK.

1. Fallot'sche Tetralogie.

a) Klinischer Befund:

Erster Hinweis auf dieses Vitium ist eine in der Regel zentrale Cyanose der Haut und Schleimhäute gleich oder kurz nach der Geburt, die anfangs beim Schreien, später bei Belastung auftritt. Das Bestehen eines offenen Ductus Botalli vermag das Bild in den ersten Lebenstagen oder -wochen zu verschleiern (28). Dyspnoe tritt ebenfalls beim Schreien, in späterem Alter bei Belastung auf. Als typisch wird die Hockstellung, die die Kinder gerne einnehmen, angesehen. Paroxysmale Dyspnoe mit auffallender Cyanose kennzeichnet schwere Fälle und kann durch Hypoxämie des Gehirnes mit Bewußtlosigkeit einhergehen. Diese "Blausuchtanfälle" werden besonders häufig bei Infundibulumstenose beobachtet und ihr Auftreten wird dadurch erklärt, daß durch Kontraktion der Infundibulummuskulatur vorübergehend eine vollständige Blockierung des Blutaufwurfes aus dem rechten Ventrikel eintritt. In sehr schweren Fällen können auch akute Hemiplegien auftreten, die als Folge von thrombotischen oder embolischen Gefäßverschlüssen oder Anoxie anzusehen sind (29,30). Die körperliche Entwicklung entspricht meist nicht dem Alter. Die Kinder sind oft dysplastisch. In einem gewissen Prozentsatz führt die Hypertrophie des rechten Ventrikels zu der Ausbildung eines Herzbuckels. Außerdem zeigen die Kinder Uhrglasnägel und Trommelschlegelbildung an Fingern und Zehen (Osteoarthropathie hypertrophique), die nach Baffes (31) selten vor dem 2. Lebensjahr auftreten und von dem Grad der Cyanose abhängig sind. Häufig kann man Pulsationen über dem rechten Ventrikel und ein Schwirren im 2. ICR links parasternal tasten. Auskultatorisch besteht ein systolisches Decrescendogeräusch mit punctum maximum im 2.-3. ICR links parasternal. Seine Intensität ist abhängig von der durch die Stenose der A. Pulmonalis strömenden Blutmenge; folglich ist es leise bei hochgradiger Stenose - bei Atresie gar nicht vorhanden - und am lautesten bei nur geringer Stenose (29,32). In den meisten Fällen findet sich ein lauter

2. Herzton, der durch den Schluß der Aortenklappe zustandekommt. Infolge der typischen Rechtsverlagerung der Aorta bei der Fallot'schen Tetralogie ist er über dem Auskultationsbezirk der A. Pulmonalis am deutlichsten zu hören. Mit Hilfe phonocardiographischer Untersuchung läßt sich dieser letzte Befund bestätigen und eine meist starke Abschwächung des Pulmonalanteils im 2. Herzton nachweisen (39).

b) Röntgenologie:

Die Herzgröße entspricht meist der Norm. Das Fehlen des Pulmonalbogens zusammen mit der Hypertrophie des rechten Ventrikels kann eine charakteristische Form bewirken, die als "Holzschuhherz" (*coeur en sabot*) bekannt ist. Die Lungengefäßzeichnung ist in typischen Fällen immer vermindert.

c) Elektrokardiographie:

Das Elektrokardiogramm zeigt einen rechtstypischen Kurvenablauf. In den Brustwandableitungen findet sich im allgemeinen das Bild einer mittelstarken Rechtshypertrophie. Bezeichnend ist die lebenslänglich annähernde Konstanz dieser Hypertrophie des rechten Ventrikels (33), während sich ein P-dextrocardiale erst nach dem ersten Lebensjahr allmählich entwickelt. (28)

Im Phonocardiogramm findet man ein systolisches Geräusch mit punctum maximum im 2. -3. ICR links parasternal, das in seinem Erscheinungsbild eine Mischform zwischen Spindel- und Bandform darstellt. Weiterhin zeigt sich die bereits erwähnte Abschwächung des Pulmonalanteils im 2. Herzton.

d) Blutbefunde:

Charakteristisch ist das Vorliegen einer Polyglobulie mit durchschnittlich 7 bis 8 Millionen Erythrocyten (Ery)/mm³. Es sind aber auch Zahlen bis zu 12 Millionen Ery/mm³ bekannt (34). Der Hämatokrit (HK) ist meist auf 50 bis 90 % erhöht. Obwohl einerseits die Thrombose bei cyanotischen Kindern häufiger gefunden wird als bei gesunden Individuen, gibt es andererseits auch Fälle, bei denen eine abnorme Blutungsneigung vorliegt. Als Ursache hierfür wurden gefunden: Verminderung der Thrombocyten und des Fibrinogens bei verlängerter Gerinnungszeit. Die Blutungszeit ist im allgemeinen normal (32, 34). Die arterielle Sauerstoffsättigung beträgt durchschnittlich 60 bis 70 %.

e) Herzkatheterismus:

Beim Herzkatheterismus findet sich Druckgleichheit im linken und rechten Ventrikel. In der A. Pulmonalis ist der Druck stark erniedrigt und bei Zurückziehen der Sonde kommt es in typischen Fällen zum Anstieg des systolischen Druckes, sobald die Sondenspitze das Infundibulum passiert hat. In-

folge der Dextroposition der Aorta läßt sich diese häufig durch den VSD direkt sondieren. Die Sauerstoffsättigung des Blutes im rechten Herzen liegt im Normbereich, in der Aorta ist eine Erniedrigung entsprechend dem Schweregrad des Herzfehlers festzustellen.

f) Angiokardiographie:

Mit ihrer Hilfe können die Größe und Lage der A. Pulmonalis und der Aorta, das Ausmaß an Kollateralen und die Art der Pulmonalstenose näher bestimmt werden. Es lassen sich Aussagen machen über die Länge des Infundibulums und die Größe des VSD und des linken Ventrikels. Besonders charakteristisch ist für die Fallot'sche Tetralogie, daß sich die Aorta sofort nach Injektion des Kontrastmittels in den rechten Ventrikel füllt. Zu fordern ist, daß die Aufnahmen im sagittalen und seitlichen Strahlengang erfolgen. (Abb. 1 und 2)

g) Verlauf und Prognose:

Es lassen sich vier Schweregrade der Fallot'schen Tetralogie herausstellen (35):

1. Die Patienten zeigen gewöhnlich weder eine Ruhe- noch Belastungs cyanose oder -dyspnoe, keine Polyglobulie und keinen Entwicklungsrückstand. Sie sind in ihrer Leistungsfähigkeit im allgemeinen nicht eingeschränkt und werden in der neueren Literatur auch als "pink Fallot" bezeichnet. Marquis beschreibt 12 Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie, die ein Alter von über 40 Jahren erreichten (36). An der Chirurgischen Universitätsklinik in München wurden 2 Fälle im Alter von 46 Jahren und einer im Alter von 51 Jahren beobachtet.
2. Diese Gruppe weist gewöhnlich keine Ruhe cyanose auf, zeigt jedoch eine leichte Belastungs cyanose, eine geringe Polyglobulie und eine eingeschränkte Leistungsfähigkeit. Die durchschnittliche Lebenserwartung liegt zwischen dem 20. und 35. Lebensjahr.
3. Hier zeigt sich schon in frühem Alter eine geringe Ruhe- und eine deutliche Belastungs cyanose oder -dyspnoe neben einer mässigen Polyglobulie. "Blausuchtsanfälle" treten jedoch nicht auf. Die Leistungsfähigkeit ist bei diesen Patienten deutlich herabgesetzt. Ihre durchschnittliche Lebenserwartung beträgt 12 Jahre, nur wenige überleben das 20. Lebensjahr (37). Als Todesursachen kommen der Häufigkeit nach in Betracht: vasculäre cerebrale Insulte, Gehirnabszeß, bakterielle Endokarditis, Lungenblutung (29).
4. Diese schweren Fälle sind bei der Geburt oder kurz darauf cyanotisch und dyspnoeisch und zeigen eine ausgeprägte Polyglobulie. Oft treten "Blausuchtsanfälle" auf von zunehmender Schwere und Häufigkeit, oder sogar cerebrale Insulte. Bei diesen Kindern ist häufiger kein Systolikum zu hören, da bei ihnen eine Pulmonalklappenatresie vorliegen kann. Sie sind daher in der Regel auch keine "Hocker", da eine erhöhte Auswurfmenge an Blut aus dem rechten

Ventrikel die Lungendurchblutung nicht erhöhen kann. Diese Kinder sterben oft in ihrem ersten Lebensjahr. Diejenigen, die das erste Jahr infolge Ausbildung eines Kollateralkreislaufes überleben, bleiben tief cyanotisch und in ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit fast vollständig eingeschränkt. Die geistigen Fähigkeiten sind in der Regel normal (29).

h) Komplikationen:

1. Hirnabszeß.

Dieser entsteht durch Sekundärinfektion von Thromben oder bei Rechts zu Links-Shunt durch infizierte Embolie, die jedoch mitunter auch steril sein können und zu nachfolgender Einschmelzung von Hirngewebe führen.

2. Hemiplegie.

Eine Hemiplegie bei cyanotischen Herzvitien kann verursacht werden durch Thrombose, Embolie oder Anoxie (29,30). Martelle sieht als Ursache die relative Anämie an, nicht den hohen Hämatokrit (38).

3. Relative Anämie.

Die relative Anämie, die sich oft entwickelt, wird als hypochrome Eisenmangelanämie angesehen.

4. Bakterielle Endokarditis.

2. " Single Ventricle " mit Pulmonalstenose.

a) Klinischer Befund:

Die meisten Kinder zeigen bei der Geburt eine zentrale Cyanose, die in ihrer Intensität vom Schweregrad der Pulmonalstenose abhängig ist. Bei sehr ausgeprägter Stenose oder Atresie der A. Pulmonalis treten wie bei der Fallot'schen Tetralogie "Cyanoseanfälle" nach Verschluß des Ductus Botalli auf. Die Kinder bleiben in ihrer körperlichen Entwicklung zurück. Auskultatorisch besteht ein systolisches Decrescendogeräusch mit punctum maximum im 2.-3. ICR links parasternal.

b) Röntgenologie:

Das Herz ist nur wenig vergrößert. Es ähnelt im allgemeinen der Konfiguration der Fallot'schen Tetralogie (28,32). Die Lungengefäßzeichnung ist in typischen Fällen vermindert.

c) Elektrokardiographie:

Bezeichnend sind ein P - dextrocardiale (33), ein starker Rechtstyp (in einigen Fällen auch ein extrem überdrehter Rechtstyp (39,40)) und die Zeichen einer Rechtshypertrophie "du type adaptation" (41). Als pathognomonisch

werden biphasische, vorwiegend negative QRS - Gruppen in allen praecordialen Abteilungen und mit besonders großer Amplitude in V₃ und V₄ (33), unvollständiger Rechtsschenkelblock (42, 43) und fehlende Q - Zacken links praecordial (28, 43) angesehen.

d) Blutbefunde:

Wie bei der Fallot'schen Tetralogie finden sich eine Polyglobulie und eine Erniedrigung der arteriellen Sauerstoffsättigung, die vom Grad der Pulmonalstenose abhängig sind.

e) Herzkatheterismus:

Hierbei finden sich die gleichen Befunde wie bei der Fallot'schen Tetralogie. Im Gegensatz zu diesem Vitium kommt es hier jedoch zu einem plötzlichen Anstieg der Sauerstoffsättigung im Blut beim Übergang vom rechten Vorhof in den "rechten" Ventrikel. Eine Erhöhung um mindestens 5 Vol. % wird als charakteristisch angesehen (32).

f) Angiokardiographie:

Für die Diagnose sind besonders die Aufnahmen im seitlichen Strahlengang von Bedeutung. Nach Injektion des Kontrastmittels in den "rechten Ventrikel" füllt sich ein einziger bis nach dorsal reichender Ventrikel auf. Das in diesem Strahlengang sonst orthograd getroffene Ventrikelseptum fehlt. Im Laevogramm kann eine Wiederanfärbung des rechten Ventrikelanteils und der A. Pulmonalis auftreten. Diese Befunde werden jedoch nur in günstigen Fällen mit guter Lungendurchblutung erhoben. Ist die Lungendurchblutung stark erniedrigt, die Pulmonalstenose also hochgradig, so gelingt die Abgrenzung gegen die Fallot'sche Tetralogie meist nicht.

g) Verlauf und Prognose:

Die Lebenserwartung ist abhängig von dem Grad der Pulmonalstenose. Viele Kinder mit ausgeprägter Pulmonalstenose oder -atresie sterben in den ersten Lebensmonaten an ihrer Anoxie. Mit einer nur geringen Stenose der A. Pulmonalis ist ein Leben bis ins Erwachsenenalter möglich (32).

3. Transposition der großen Gefäße.

a) Klinischer Befund:

Die zentrale Cyanose, die bei der Geburt besteht, nimmt bei diesem Vitium stark und schnell an Intensität zu und es treten häufig "Cyanoseanfälle" auf. Außer den weiteren klinischen Symptomen wie bei der Fallot'schen Tetra-

ilogie finden sich hier noch Zeichen einer Herzinsuffizienz mit Dyspnoe, Husten, Herz- und Lebervergrößerung, Ödemen und Galopprrhythmus. Diese Herzinsuffizienz tritt meist zwischen dem ersten und vierten Lebensmonat auf, entwickelt sich hingegen nicht bei zusätzlicher Pulmonalstenose oder -atresie. Bei der klassischen Form ist nur ein leises systolisches Geräusch und ein verstärkter 2. Herzton (Aortenton) über der Basis zu hören. Besteht außerdem ein VSD oder eine Pulmonalstenose, so tritt selbstverständlich ein lautes systolisches Geräusch auf.

b) Röntgenologie:

Schon 1932 beschrieb Fanconi (44) den "Ballonschatten" des Herzens, den Schnittpunkt des rechten Vorhofbogens mit der Wirbelsäule und das schmale Gefäßband als besonders charakteristisch für die Transposition. Nach Taussig (1938) sind die klassischen röntgenologischen Kriterien dieses Vitiums die Vergrößerung des rechten und linken Ventrikels (Herzfigur eiförmig) bei fehlendem Pulmonalbogen, ein schmaler Aortenschatten in a-p Position und ein weiter Aortenschatten im linken schrägen Durchmesser (45). Die Lungengefäßzeichnung ist vermehrt, nur bei Kombination mit einer Pulmonalstenose vermindert.

c) Elektrokardiographie:

Das Elektrokardiogramm ergibt keinen typischen Befund. In den Extremitätenableitungen besteht häufig eine Abweichung der elektrischen Herzachse nach rechts und in den Brustwandableitungen finden sich oft Zeichen einer Hypertrophie des rechten Ventrikels (32).

d) Blutbefunde:

Es besteht eine ausgeprägte Polyglobulie und eine erniedrigte arterielle Sauerstoffsättigung von durchschnittlich weniger als 68 Vol.%. Bei guter Lungendurchblutung und guter Durchmischung kann die Cyanose und Polyglobulie auch fehlen.

e) Herzkatheterismus:

Bei Kombination der Transposition mit einem ASD läßt sich im rechten Ventrikel, aus dem die Aorte entspringt, ein hoher Druck und im linken Ventrikel mit der Ausflußbahn der A. Pulmonalis ein niederer Druck feststellen. Liegt hingegen ein VSD vor, so besteht meist Druckgleichheit in beiden Kamern. Auch bei zusätzlicher Pulmonalstenose ist der Druck im linken Ventrikel erhöht. Die Kombination von Transposition der großen Gefäße mit VSD und Pulmonalstenose ist häufig.

f) Angiokardiographie:

Charakteristisch ist die unmittelbare Füllung der Aorta vom rechten Ventrikel aus in hoher Konzentration und in extremer anteriorer Position. Die A. Pulmonalis wird meist über einen VSD oder einen offenen Ductus Botalli dargestellt und dabei in posteriorer Position. Wichtig ist die Durchführung der Angiokardiographie im seitlichen Strahlengang und der Versuch, das Kontrastmittel sowohl in den rechten als auch in den linken Ventrikel einzubringen.

g) Verlauf und Prognose:

Blalock und Hanlon (13) fanden bei 123 Patienten mit kompletter Transposition der großen Gefäße ein durchschnittliches Lebensalter von 19 Monaten. Sechs Fälle wurden dabei älter als 10 Jahre. Nach beiden Autoren ist die Lebenserwartung abhängig vom Ausmaß der Sauerstoffaufsättigung des Mischblutes, sie ist am größten mit bestehendem VSD.

Keith (28, 46) fand bei 95 Fällen eine durchschnittliche Lebensdauer von 3 Monaten. 50 % der Patienten überlebten nicht die vierte Lebenswoche und 85 % waren am Ende des 6. Lebensmonates gestorben.

Untersuchungen von Nadas (29) ergaben, daß von 50 Patienten mit kompletter Transposition der großen Gefäße 33 % innerhalb der ersten vier Lebensmonate und 66 % am Ende des dritten Jahres gestorben waren. 17 % wurden älter als 10 Jahre.

Nach Grosse-Brockhoff (47) sind die Lebensaussichten jedoch günstiger und es sind sogar Fälle beschrieben, die das vierte Lebensjahrzehnt erreicht haben (48, 49, 50).

Als Todesursachen kommen zu 49 % Herzinsuffizienz und zu 17 % Anoxie in Betracht (28, 50).

4. Tricuspidalatresie.

a) Klinischer Befund:

Wie bei der schweren Verlaufsform der Fallot'schen Tetralogie bestehen hier bei der Geburt zentrale Cyanose und Dyspnoe, die an Intensität schnell und stark zunehmen. Eine Hockstellung dieser Kinder in späterem Alter ist nach Keith (28) und Nadas (29) nicht so üblich wie bei der Fallot'schen Tetralogie; nach Taussig (51), Chiche (52) und Metianu (53) besteht dieser Unterschied jedoch nicht. Zu diesen Symptomen kommen noch Zeichen einer Rechtsinsuffizienz: Eine Venenstauung am Hals mit sichtbaren Pulsationen ist nach Astley (54) ein wertvolles diagnostisches Zeichen, Leberpulsationen ohne Vergrößerung des rechten Ventrikels nach Taussig (1) sogar ein Beweis für das Vorliegen einer Tricuspidalatresie. Die Auskultation ist nicht besonders typisch. Zu 50 % besteht ein lautes, zu 30 % ein leises Systolikum und in 18 % gar kein Geräusch (28).

b) Röntgenologie:

Die Herzgröße ist im allgemeinen normal. Im a-p Strahlengang sind die gerade rechte Kontur, die nicht über den Schatten der Wirbelsäule reicht und die plumpe, runde linke Kontur mit hochliegender Spitze als charakteristisch zu bezeichnen (51). Die Lungengefäßzeichnung ist vermindert.

c) Elektrokardiographie:

Es bestehen ein extremer Linkstyp, der unabhängig vom Lebensalter ist und bereits bei Säuglingen gefunden wird (55,56,57), und Zeichen einer stark ausgeprägten Hypertrophie des linken Ventrikels bei gleichzeitigem P - dextrocardiale. Bei einem cyanotischen Kind ist dieses EKG als pathognomonisch für die Tricuspidalatresie anzusehen (33).

d) Blutbefunde:

Im Blut zeigen sich wiederum eine Polyglobulie und eine erniedrigte arterielle Sauerstoffsättigung von 47 - 88 %, durchschnittlich 70 %.

e) Herzkatheterismus:

Mit seiner Hilfe gelingt es nur, vom rechten Vorhof den linken Vorhof und allenfalls den linken Ventrikel zu erreichen. Diese Untersuchung hat für die Diagnostik keinen wesentlichen Wert.

f) Angiokardiographie:

Charakteristisch ist die Reihenfolge des Kontrastmittelübertritts vom rechten in den linken Vorhof und von dort aus in die A. Pulmonalis und die Aorta. Die Füllung des rechten Ventrikels fehlt konstant ("right ventricular window " nach Campbell und Hills (58)).

g) Verlauf und Prognose:

Nach Keith (28) starben von 111 Patienten mit Tricuspidalatresie 49,5 % in den ersten sechs Lebensmonaten, 66 % im ersten Lebensjahr und 90 % in den ersten 10 Jahren. Der Tod erfolgt gewöhnlich an Herz versagen oder Anoxie. Wie bei anderen cyanotischen Herzvitien kann auch hier eine Hemiplegie, Anämie, bakterielle Endokarditis oder ein Hirnabszeß als Komplikation eintreten.

II. EIGENES KLINISCHES KRANKENGUT.

1. Übersicht.

Von Juli 1959 bis Mai 1964 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik in München 100 Kinder (46 Mädchen, 54 Jungen) mit einem angeborenen cyanotischen Herzvitium palliativ operiert. (Tab. 1)

Bei 83 Fällen (39 Mädchen, 44 Jungen) lag eine Fallot'sche Tetra- oder Pentalogie vor, in 12 Fällen mit korrigierter Transposition der großen Gefäße. Bei 52 Patienten wurde eine Blalock'sche Anastomose angelegt. Die Original-Blalock-Methode in Gestalt einer direkten End-zu-Seit-Anastomose einer A. Subclavia (A. S.) mit einer A. Pulmonalis (A. P.) wurde dabei in 16 Fällen angewandt. Bei den übrigen 36 Patienten wurde eine modifizierte Blalock'sche Anastomose unter Zwischenschalten einer Teflon- oder Dacronprothese angelegt. Bei 26 Patienten (15 Mädchen, 11 Jungen) wurde eine blinde Sprengung der Pulmonalklappe nach Brock vorgenommen. Eine blinde Teilresektion der Infundibulumstenose nach Brock wurde nur einmal durchgeführt und in diesem Fall nach einer erfolglosen Valvulotomie. In 5 Fällen schließlich wurde zusätzlich die modifizierte Blalock'sche Anastomose angelegt, da die Brock'sche Sprengung der Pulmonalklappe allein keine sichtbare Besserung zu bringen schien.

Ein "Single ventricle" mit Pulmonalstenose bestand in 6 Fällen (2 Mädchen, 4 Jungen). Von diesen wurden drei nach Brock durch blinde Sprengung der Pulmonalklappe operiert, bei einem Fall in Kombination mit der modifizierten Blalock'schen Anastomose. In zwei Fällen wurde eine offene Pulmonalklappen-sprengung (PKS), einmal eine offene Infundibulumresektion (Inf.-R.) durchgeführt.

In 6 Fällen (3 Mädchen, 3 Jungen) von kompletter Transposition der großen Gefäße wurde dreimal ein künstlicher ASD nach Blalock und Hanlon geschaffen und dreimal Blalock'sche Anastomosen angelegt, davon zwei mit Kunststoffprothesen.

Bei 5 Patienten (2 Mädchen, 3 Jungen) bestand eine Tricuspidalatresie, bei der viermal eine modifizierte Blalock'sche Anastomose und in einem Fall eine zusätzliche blinde Sprengung der Pulmonalklappe vorgenommen wurde, da eine direkte Blalock'sche Anastomose hier nicht zum Erfolg geführt hatte.

	Fallot'sche Single Tetralogie Ventricle mit PS		Transposition der gr. Gefäße	Tricuspidal- atresie
Blalock:				
direkt	16	-	1	0
Prothese	<u>36</u>	-	<u>2</u>	<u>3</u>
gesamt	52	-	3	3
Brock:	26	3	-	-
Blalock (Prothese) und Brock	5	-	-	1
offene PKS oder Inf. -R.	-	3	-	-
Blalock- Hanlon	-	-	3	-
Total	83	6	6	5

Tab. 1. : Angeborene cyanotische Herzvitien und durchgeführte Palliativoperationen.

2. Operationsindikation.

Als 1955 durch L i l l e h e i und Mitarbeiter (23, 66) Operationen am offenen Herzen möglich wurden, glaubte man zunächst, auf die bis dahin durchgeführten Palliativmaßnahmen bei der Fallot'schen Tetralogie verzichten zu können. Es stellte sich jedoch mit zunehmender Erfahrung heraus, daß die Operationen am offenen Herzen im Kleinkindesalter mit einer sehr hohen Letalität behaftet sind; auch besteht bei Vorliegen eines unterentwickelten Pulmonalarteriensystems die große Gefahr des akuten Rechtsversagens, wenn eine Totalkorrektur durchgeführt wird (67-70). Schließlich ist nach N a d a s (29) die Letalität bei einer Totaloperation um so höher, je stärker die Hypoxie ist. Aus diesen Gründen haben die Palliativoperationen wieder ihre Bedeutung gewonnen.

Nach N a d a s (29) gibt es bei der Fallot'schen Tetralogie folgende Indikationen für eine Shuntoperation (Blalock'sche oder Potts'sche Anastomose):

- a) Säuglinge mit Cyanoseanfällen,
- b) Kleinkinder mit schwerer arterieller Sauerstoffuntersättigung,
- c) Erwachsene mit extremer Polyglobulie und schwerer Pulmonalstenose.

Hingegen werden Schulkinder und Erwachsene mit arterieller Sauerstoffsättigung über 80 Vol. % voll korrigiert. Sprengung der Pulmonalklappe oder Infundibulumresektion (Brock) als Palliativmaßnahme lehnt Nadas (29) ab, da sie häufig zu starken Herzvergrößerungen mit akutem Herzversagen und zu Insuffizienz der Pulmonalklappe führen. Die Indikation für eine Brock'sche Operation sei nur bei Inoperabilität der Fallot'schen Tetralogie - etwa durch einen zu großen VSD oder unterentwickelten Pulmonalarterienkreislauf - zu stellen.

B r o c k sieht bei einer reinen valvulären Pulmonalstenose die Indikation für eine blinde Sprengung der Pulmonalklappe gegeben, sobald der systolische Druck im rechten Ventrikel über 75 mm Hg beträgt - unabhängig vom Alter und von den Beschwerden des Patienten. Eine Anastomosenoperation sei in diesen Fällen kontraindiziert, da durch sie das Hindernis nicht beseitigt werde, sondern sogar eine vermehrte Belastung beider Herzkammern erfolge mit Gefahr der sekundären Rechtsinsuffizienz. Die Indikation ist nach Brocks Meinung ebenfalls gegeben, wenn die Fallot'sche Tetralogie mit einer valvulären Pulmonalstenose noch durch einen offenen Ductus Botalli kompliziert wird (71). Außerdem vertritt er die Ansicht, daß bei vielen Fällen von Hypoplasie der A. Pulmonalis nur die Sprengung der Pulmonalklappe angezeigt ist. Die zuerst instrumentell, im späteren Verlauf durch die funktionelle Belastung erreichte Erweiterung des pulmonalen Strombettes mache die Totalkorrektur in einer zweiten Operation allein durch Verschluß des VSD möglich (72).

R o s s stellt alle jene Patienten von einer Totalkorrektur zurück, bei denen der Durchmesser der Aorta ascendens mehr als das Doppelte des Pulmonalisquerschnitts beträgt; in diesen Fällen sei das pulmonale Strombett unterent-

wickelt und der Ausflußtrakt des rechten Ventrikels inadäquat. Ross bevorzugt die blinde Pulmonalklappensprengung und Infundibulumresektion nach Brock, da seine Späterfolge besser sind als die nach einer Blalock'schen Anastomose. Außerdem ist er wie Brock der Ansicht, daß man in einer zweiten Sitzung die Totalkorrektur nur durch Verschluß des VSD anschließen kann (73).

Hallman und Denton (74) stellen folgende Indikationen für eine Palliativoperation bei der Fallot'schen Tetralogie auf:

a) Alter;

Bis Ende des 5. Lebensjahres bei schwerer Hypoxie. (Totalkorrekturen haben in diesem Alter eine hohe Letalität und hindern das Herz an seiner freien Wachstumsentfaltung.)

b) Anatomische Merkmale:

1) Hypoplastische oder atretische Pulmonalarterie.

2) Extrem überreitende Aorta.

3) Kleiner linker Ventrikel.

4) Eingeschränktes pulmonales Gefäßbett.

c) Zusätzliche Anomalien, die das Vitium inoperabel machen:

1) Korrigierte Transposition.

2) Coronararterienanomalien.

3) Malrotation des Herzens.

An der Chirurgischen Universitätsklinik in München werden Palliativmaßnahmen bei der Fallot'schen Tetralogie ebenfalls unter den zuletzt aufgeführten Indikationsstellungen durchgeführt. Als Palliativoperation wurde meist eine Blalock'sche Anastomose bevorzugt. Der direkten Methode wurde bei kleineren Kindern, bei denen jedoch die A. S. in ihrem Stamm lang genug war, um sie spannungsfrei mit der A. P. anastomosieren zu können, der Vorzug gegeben. Die Modifizierung durch Zwischenschalten einer Kunststoffprothese wurde vor allem bei älteren Kindern und Erwachsenen gern angewandt, bei denen der Innendurchmesser der Gefäße mindestens 5-6 mm betrug und bei denen die A. S. ohne Opfern ihrer Äste nicht weit genug mobilisiert werden konnte. Die Indikation zu einer Brock'schen Sprengung der Pulmonalklappe wurde primär bei einer rein valvulären PS mit enger Pulmonalarterie ohne poststenotische Erweiterung und mit stark erhöhtem systolischen Druck im rechten Ventrikel gestellt und dann gern bei Kleinkindern durchgeführt, bei denen wegen der Kleinheit der anatomischen Verhältnisse das Anlegen einer Blalock'schen Anastomose technisch sehr schwierig war. Meist wurde die Indikation jedoch erst unter der Operation gestellt, wenn eine hypoplastische A. Pulmonalis vorlag, die einen Erfolg der Shuntoperation nicht garantierte. Mitunter ergab sich auch bei einer geplanten Totalkorrektur, daß eine solche - sei es durch zusätzlich bestehende korrigierte Transposition (3 Fälle) oder durch einen "Single ventricle"

(3 Fälle) - nicht durchführbar war oder bei Vorliegen eines allzu kleinen linken Ventrikels keinen günstigen Ausgang versprach.

Bei anderen angeborenen cyanotischen Herzvitien wie "Single ventricle" mit PS, Transposition der großen Gefäße oder Tricuspidalatresie ist eine erfolgreiche Totalkorrektur heutzutage noch nicht möglich, daher sind in diesen Fällen bei schwerer Hypoxie die Palliativmaßnahmen indiziert.

Im folgenden seien kurz die an der Chirurgischen Universitätsklinik München angewandten Operationsverfahren beschrieben:

A. DIREKTE END-ZU-SEIT-ANASTOMOSE ZWISCHEN DER A.P. UND DER A.S. (Original-Blalock-Methode).

Die Eröffnung des Thorax erfolgt durch eine postero-laterale Thoracotomie im Bett der dritten Rippe. Aus folgenden Gründen wird die linke Seite vorzugsweise gewählt:

- a) Die linke A.S. liegt höher und wird nicht teilweise von der V. Cava superior (V.C.sup.) überlagert, wie es auf der rechten Seite der Fall ist.
- b) Der Stamm der linken A.S. ist dicker und länger und gibt erst relativ spät Äste ab. Die Entfernung zwischen linker A.P. und A.S. ist leichter zu überbrücken als rechts.

Die Lunge wird nach caudal abgedrängt, dann wird der linke Stamm der A.P. von der Bifurkation bis zur Aufteilung in seine Äste freipräpariert und letztere mit Wollbändchen umschlungen. Die Blutzirkulation bleibt jedoch zunächst noch erhalten. Danach wird die A.S. isoliert, die nach Möglichkeit proximal oder im Bereich des ersten abgehenden Astes zwischen zwei Gefäßklemmen durchtrennt werden soll. Der periphere Stumpf der A.S. wird durch doppelte überwendliche Nähte mit 5-0 Seide versorgt. Nun werden die peripheren Äste der A.P. mit Hilfe der Wollbändchen gedrosselt, während der Stamm dicht an der Bifurkation mit einer weichen Gefäßklemme abgeklemmt wird. Die Inzision in die A.P. kann längs oder quer erfolgen, ihre Öffnung soll wenig größer sein als das Lumen der A.S., um eine Stenosierung zu verhindern. Nach Herunterschlagen der A.S. wird als erstes eine evertierende U-Naht mit 4- bis 6-0 Seide (je nach Größe) im Bereich der Mitte der hinteren Lefze gelegt, dann erfolgreiche Einzelknopfnähte im Abstand von 1 bis 1,5 mm, zuerst an der Hinter-, dann an der Vorderwand. Anschließend werden die Wollbändchen um die peripheren Pulmonalisäste, dann die Gefäßklemme an der Bifurkation und zuletzt die Klemme an der A.S. gelöst. Bei Durchgängigkeit soll ein systolisch-diastolisches Schwirren im Bereich der Anastomose und der A.P. tastbar sein. Der Verschluss des Thorax erfolgt in typischer Weise unter Belassen einer Drainage im Sinus phrenicocostalis.

B. ANASTOMOSIERUNG VON A.S. UND A.P. MIT HILFE EINER ZWISCHENGESCHALTETEN GEFÄSSPROTHESE AUS TEFLON ODER DACRON (modifizierte Blalock-Methode).

Die Freilegung der A.P. und der A.S. erfolgt in gleicher Weise wie bei der Original-Blalock-Methode. Nach Isolierung des Subclaviastammes wird dieser mit einer gebogenen Gloverklemme in seinem proximalen und distalen Bereich abgeklemmt. Die Arterienwand wird in einer dem Lumen der Prothese (mindestens 5 bis 6 mm Innendurchmesser) entsprechenden Ausdehnung längs geschlitzt und die schräg angeschnittene gestrickte Prothese am unteren Pol der Inzision mit einer U-Naht fixiert (4- oder 5-0 atraumatische Seide). Das weitere Einnähen erfolgt mit einer fortlaufenden überwendlichen Naht (5-0 atraumatische Seide). Sodann wird die Prothese möglichst gestreckt in gleicher Weise mit der A.P. anastomosiert. Der Verschuß des Thorax wird in typischer Weise unter Belassen einer Drainage im Sinus phrenicocostalis vorgenommen (27).

C. DIE TRANSVENTRICULÄRE SPRENGUNG DER PULMONALKLAPPE NACH BROCK UND SELLORS.

Ist eine Brock'sche Sprengung der Pulmonalklappe primär geplant, so erfolgt die Eröffnung des Thorax durch eine linksseitige Thoracotomie im Bett der fünften Rippe. Nach Abdrängen der Lunge wird das Pericard etwa 2 cm parallel dem Verlauf des N. Phrenicus gespalten. Anschließend wird eine möglichst durchgreifende U-Naht (0 I atraumatische Seide) an der Herzspitze oder im Bereich der Vorderwand des rechten Ventrikels (mindestens 4 bis 5 cm unterhalb der Pulmonalklappe) gelegt. Nach einer Stichinzision innerhalb der gelegten U-Naht wird mit einer 2 bis 3 mm dicken, leicht gebogenen, aber starren Sonde in den rechten Ventrikel eingegangen und versucht, die Pulmonalklappe zu passieren. Gelingt dies, so wird die Sonde durch dickere ersetzt, bis die Weite des geschlossenen Dilators erreicht ist, der anschließend eingeführt und gespreizt wird. Nach Zurückziehen des Instrumentes muß bei gelungener Sprengung ein verstärktes Schwirren über dem Stamm der A.P. zu tasten sein. Sodann wird die Inzision in den rechten Ventrikel durch lockeres Zuziehen und Knoten der U-Naht verschlossen und mit 2-0 Seide übernäht. Das Pericard wird durch 3 bis 4 Situationsnähte unter Belassen eines Fensters versorgt. Nach Einlegen einer intrapleurale Drainage erfolgt der Thoraxverschluß in typischer Weise.

D. SCHAFFUNG EINES KÜNSTLICHEN ASD NACH BLALOCK UND HANLON.

Die Eröffnung des Thorax erfolgt durch eine rechtsseitige Thoracotomie im Bereich des vierten ICR. Die V. Azygos wird doppelt ligiert und durchtrennt. Das Pericard wird lateral vom N. Phrenicus eröffnet, so daß die rechte A. P. und die Venae Pulmonales superiores (Vv. P. sup.) freipräpariert werden können. Anschließend Abklemmen der rechten A. P. und der Vv. P. sup. in ihrem distalen Bereich, dann Anlegen einer gebogenen Gefäßklemme an die Vv. P. sup. und an den rechten Vorhof derart, daß das anteriore Blatt der Klemme den anterioren Wall des rechten Vorhofs, das posteriore Blatt den posterioren Wall der Vv. P. sup. gegen das Septum drückt. Nach einer Incision in den rechten Vorhof und den anterioren Wall der Vv. P. sup. wird der laterale Teil des Septums herausgeschnitten. Sodann wird die Incision verschlossen. Anschließend Abnahme der Gefäßklemmen und Versorgung des Pericards durch 3 bis 4 Situationsnähte unter Belassen eines Fensters. Nach Einlegen einer intrapleurale Drainage erfolgt der Thoraxverschluß in typischer Weise.

4. Ergebnisse.

In der Zeit von 1959 bis zum April 1964 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik in München 107 Palliativoperationen bei insgesamt 100 Kindern mit angeborenen cyanotischen Herzvitien durchgeführt. Die Operationen verteilen sich auf 66 Blalock'sche Anastomosen (17 originale und 49 modifizierte), 35 Brock'sche Sprengungen der Pulmonalklappe (in einem Fall auch Infundibulumresektion), 2 offene Pulmonalklappensprengungen (PKS), eine offene Infundibulumresektion (Inf. - R.) und 3 Operationen nach Blalock und Hanlon. (Tab. 1)

a) Letalität:

Wie aus Tabelle 2 zu ersehen ist, betrug die primäre Operationsletalität (Tod intra operationem oder post operationem bis zu vier Wochen) bei durchgeführten Palliativmaßnahmen an angeborenen cyanotischen Herzvitien 10,3 % (11 Todesfälle auf 107 Operationen). Bei der BLALOCK'SCHEN ANASTOMOSENOPERATION war sie 4,5 % (3 Todesfälle bei 66 Operationen) bei allen Vitien und in Fällen von Fallot'scher Tetralogie allein 3,5 % (2 Todesfälle bei 57 Anastomosenoperationen). Beim Single ventricle mit PS., der Transposition oder Tricuspidalatresie gab es einen Todesfall bei 9 Operationen nach Blalock und Taussig (11 %).

	Fallot- sche Tetralog.		Single Ventr. mit PS		Transpo- sition		Tricuspi- dalatre- sie		Total	
	Zahl der Op. Tod.		Zahl der Op. Tod.		Zahl der Op. Tod.		Zahl der Op. Tod.		Zahl der Op. Tod.	
Blalock:										
direkt	16	0	-	-	1	0	-	-	17	0
Prothese	<u>41</u>	<u>2</u>	<u>1</u>	<u>0</u>	<u>2</u>	<u>0</u>	<u>5</u>	<u>1</u>	<u>49</u>	<u>3</u>
gesamt	57	2	1	0	3	0	5	1	66	3
	(3,5%)					(4,5%)				
Brock:	31	6	3	1	-	-	1	0	35	7
	(19%)		(20%)							
Off. PKS u. Inf. -R:	-	-	3	0	-	-	-	-	3	0
Blalock- Hanlon:	-	-	-	-	3	1	-	-	3	1
Gesamt:									107	11
	(10,3%)									

Tab. 2 : Primäre Operationsletalität bei verschiedenen Arten von Palliativoperationen und Herzvitien.

Bei der BROCK'SCHEN SPRENGUNG DER PULMONALKLAPPE lag die primäre Operationsletalität mit 20 % höher, es starben sieben von insgesamt 35 Fällen. Bei der Fallot'schen Tetralogie allein betrug sie 19 % (6 Todesfälle bei 31 Brock'schen Sprengungen); bei den anderen cyanotischen Vitien trat ein Todesfall bei vier Operationen ein (25 %). In drei Fällen von OFFENER PULMONALKLAPPENSPRENGUNG ODER INFUNDIBULUMRESEKTION bei Single ventricle mit PS war kein Todesfall zu verzeichnen. Nach einer BLALOCK-HANLON OPERATION starb von drei Patienten einer postoperativ (33 %). Die primäre Operationsletalität war jedoch nicht nur von der Art der Korrektur und des betreffenden Vitiums abhängig, sondern auch in großem Maße von dem Alter des Patienten bei der Operation, wie aus Tabelle 3 hervorgeht.

Alter bei der Operation	Zahl der operierten Fälle	Zahl der Todesfälle	Letalität in Prozent
unter 1 Jahr	4	2	50 %
1 - 2 Jahre	15	6	40 %
2 - 5 Jahre	38	4	15 %
5 - 20 Jahre	36	3	8,4 %
über 20 Jahre	7	1	14 %

Tab. 3 : Primäre Operationsletalität in verschiedenem Lebensalter.

Die Ursachen der postoperativen Todesfälle sind der Häufigkeit nach in Tabelle 4 aufgeführt.

Todesursache	Zahl der Todesfälle
akutes Herzversagen	8
cerebrale Thrombose	1
Perforation	1
Herdpneumonie	1

Tab. 4 : Ursachen der postoperativen Todesfälle.

Während der Beobachtungsperiode der palliativ operierten Kinder im Zeitraum von 1959 bis Ende 1964 traten noch weitere 7 Todesfälle ein. Das Intervall zwischen den Operationen und dem Eintreten der späten Todesfälle betrug 6 Wochen bis 3 1/2 Jahre, durchschnittlich 1 3/4 Jahre. Für die späten Todesfälle sind die verantwortlichen Ursachen aus Tabelle 5 zu entnehmen.

Todesursache	Zahl der Todesfälle
cerebrale Komplikationen	3
Sepsis	2
Grippekrupp	1
unbekannte Ursache	1

Tab. 5 : Ursachen der späten Todesfälle.

Die Gesamtzahl der frühen und späten Todesfälle bei allen palliativoperierten cyanotischen Kindern liegt folglich bei 16,8 % (18 Todesfälle nach 107 Operationen, 9 Mädchen, 9 Jungen). Insgesamt starben von 83 Patienten mit einer Fallot'schen Tetralogie 13 Patienten (14,3 %), im Falle eines Single ventricles mit Pulmonalstenose 1 Patient, bei Transposition der grossen Gefäße und Tricuspidalatresie je 2 Patienten. (Tab. 6)

	Fallot- sche Tetralog.	Single ventr. mit PS.	Transpo- sition	Tricuspi- dalatre- sie	Total
Zahl der Operatio- nen	88	7	6	6	107
Zahl der Todes- fälle	13	1	2	2	18
Letalität in Prozent	14,3				16,8

Tab. 6 : Zahl der frühen und späten Todesfälle bei den verschiedenen cyanotischen Herzvitien und Palliativoperationen.

b) Spätere Totalkorrekturen:

Eine Totalkorrektur nach einer vorausgegangenen Palliativoperation konnte bisher in 11 Fällen von Fallot'scher Tetra- oder Pentalogie durchgeführt werden, siebenmal nach einer Blalock'schen Anastomose und viermal nach einer Brock'schen Sprengung der Pulmonalklappe. (Tab. 7) Das Intervall zwischen der Palliativoperation und der Totalkorrektur betrug 1 1/2 bis 4 Jahre, durchschnittlich 2,7 Jahre, 47 palliativoperierte Fälle sind noch für die Totalkorrektur vorgesehen.

	Zahl der palliativ- operierten Patienten	Zahl der späteren Totalkorrekturen
Blalock:		
direkt	13	1
Prothese	<u>30</u>	<u>6</u>
gesamt	43	7
Brock:	23	4
Blalock und Brock	5	0
Summe:	71	11

Tab. 7 : Fallot'sche Tetra- oder Pentalogie: Zahl der späteren Totalkorrekturen nach vorausgegangenen Palliativoperationen.

Die Anzahl der Fallot'schen Tetralogien mit korrigierter Transposition der großen Gefäße sind in dieser Tabelle nicht enthalten.

c) Nachuntersuchungen:

Auf Grund eines systolisch-diastolischen Geräusches im Phonokardiogramm und gebesserter Befunde von Hb, HK und Ery im Blut wurde angenommen, daß von den 15 durchgeführten direkten BLALOCK'SCHEN ANASTOMOSENOPERATIONEN noch 14 bei der Nachuntersuchung durchgängig waren. In einem Fall (bei Transposition der großen Gefäße) kam es sekundär zur Thrombosierung, die Cyanose und körperliche Leistungsfähigkeit des betreffenden Kindes hatten sich nicht gebessert. Die Blutwerte entsprachen denen vor der Operation. Bei der modifizierten Blalock-Methode unter Zwischenschalten einer Prothese aus Teflon oder Dacron waren von den 36 angelegten Anastomosen bei der Nachuntersuchung nur 23 durchgängig. Dies bedeutet, daß ein wesentlich höherer Prozentsatz an thrombotischen Verschlüssen bei der modifizierten als bei der direkten Methode aufgetreten ist. (Tab. 8) Bei Kindern im Alter unter 5 Jahren waren neun der 19 angelegten Prothesen nicht mehr durchgängig, bei über fünfjährigen Kindern nur vier der 17 modifizierten Blalock'schen Anastomosen. (Tab. 9) Die in den ersten vier Jahren angelegten modifizierten Blalock'schen Anastomosen waren bei der Nachuntersuchung zu einem größeren Teil nicht mehr durchgängig (11 sekundäre Thrombosierungen auf 25 Operationen) als die der letzten beiden Jahre (2 nicht durchgängige Anastomosen auf 11 Operationen).

	Blalock: direkt	Blalock; Prothese
Zahl der Operationen	15	36
Zahl der durchgängigen Anastomosen	14	23
Zahl der Thrombosier- ten Anastomosen	1	13
Verschuß in Prozent	6,6	36,1

Tab. 8 : Anzahl der durchgängigen Anastomosen nach direkter und modifizierter Blalock'scher Operation.

Alter bei der Operation	Zahl der Operationen	Zahl der Verschlüsse
1 - 5 Jahre	19	9 (47,4 %)
über 5 Jahre	17	4 (23,5 %)

Tab. 9 : Modifizierte Blalock-Methode; Zahl der nicht durchgängigen Anastomosen in verschiedenem Lebensalter.

Die Ergebnisse der Nachuntersuchungen nach direkter und modifizierter Blalock'scher Operation sind aus Tabelle 10 zu entnehmen

	Sehr gut und gut	befriedi- gend	unverän- dert
Blalock, direkt	11	3	1
Blalock, Prothese	17	6	13
Summe	28 (55 %)	9 (17,6 %)	14 (27,4 %)

Tab. 10 : Operationserfolge bei direkter und modifizierter Blalock'scher Operation.

Die Operation wird als ein sehr guter oder guter Erfolg bei solchen Patienten angesehen, die keine Cyanose und Dyspnoe mehr aufweisen, bei denen die Blutwerte (Hb, HK, Ery) im Normbereich liegen und deren Leistungsfähigkeit nicht mehr eingeschränkt ist. Das Phonokardiogramm zeigte in diesen Fällen ein systolisch-diastolisches Geräusch (Abb. 3 und 4) und die röntgenologische Untersuchung eine vermehrte Lungengefäßzeichnung gegenüber dem Befund vor der Operation. Als befriedigendes Ergebnis wird eine Besserung der Cyanose und der Leistungsfähigkeit angesehen, so daß die Patienten bei normaler körperlicher Beanspruchung keine Dyspnoe zeigen. In diesen Fällen waren die Werte von Hb, HK und Ery im Blut leicht erhöht. Phonokardiographisch war jedoch ein systolisch-diastolisches Geräusch und röntgenologisch eine Zunahme der Lungendurchblutung nachweisbar.

Bei der blinden PULMONALKLAPPENSPRENGUNG NACH BROCK konnten bei den Nachuntersuchungen 15 sehr gute oder gute Erfolge festgestellt werden. In diesen Fällen waren keine Cyanose und Dyspnoe und keine Einschränkung der Leistungsfähigkeit mehr nachweisbar. Die Blutwerte waren normalisiert, die phonokardiographischen Befunde zeigten eine Amplitudenzunahme des systolischen Geräusches (Abb. 5 und 6), und röntgenologisch war eine Zunahme der Lungengefäßzeichnung nachweisbar. Drei Fälle zeigten bei der Nachuntersuchung noch eine geringe Belastungscyanose und Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit bei leicht erhöhten Werten von Hb, HK und Ery im Blut. Phonokardiographisch war jedoch eine Amplitudenzunahme des systolischen Geräusches und röntgenologisch eine Vermehrung der Lungendurchblutung zu sehen. Diese Fälle wurden als befriedigendes Ergebnis der Palliativoperation angesehen. In drei Fällen brachte die Operation keine Besserung. (Tab. 11)

	sehr gut und gut	befriedigend	unverändert
Brock:	15 (71,4 %)	3 (14,3 %)	3 (14,3 %)

Tab. 11 : Operationserfolge nach Brock'scher Sprengung der Pulmonalklappe.

IV. DISKUSSION.

1. Primäre Operationsletalität.

Die primäre Operationsletalität bei den SHUNTOPERATIONEN der angeborenen cyanotischen Herzvitien schwankt nach den Angaben verschiedener Autoren zwischen 2 % (32) und 16,2 % (75). Sie liegt meist bei Fehlern wie Single ventricle mit PS oder Tricuspidalatresie wesentlich höher als bei der Fallot'schen Tetra- oder Pentalogie (19, 76, 77). Werden Anastomosenoperationen im Säuglingsalter durchgeführt, so treten ebenfalls mehr postoperative Todesfälle ein als im Kleinkindes- oder Schulalter (16, 19, 29, 78-83).

T a u s s i g und B a u e r s f e l d (19) stellten an Hand von Nachuntersuchungen der ersten tausend mit der Blalock-Methode operierten Fälle, bei denen eine Pulmonalstenose oder -atresie vorlag, eine primäre Operationsletalität von 15,7 % fest. Bei der Fallot'schen Tetralogie betrug sie 15 % (127 Todesfälle bei 857 Operationen), bei der Tricuspidalatresie 21 % (von insgesamt 62 Fällen) und beim Single ventricle oder nicht diagnostizierten Vitien 27 % (von 11 Fällen). Es bestand außerdem eine Abhängigkeit der primären Operationsletalität vom Alter des Patienten bei der Operation: 42 % bei Kindern unter 1 Jahr gegenüber 8 % in einem Alter zwischen 10 und 15 Jahren. Neuere Untersuchungen von T a u s s i g (32, 84) ergaben bei den letzten hundert operierten Fällen von Fallot'scher Tetralogie eine primäre Operationsletalität von nur 2 % bei Kindern zwischen 2 und 12 Jahren, jedoch 14 % im Falle einer zweiten Shuntoperation.

C a m p b e l l und D e u c h a r (76) fanden bei Blalock-Operationen in 200 Fällen von cyanotischen Herzvitien eine Operationsletalität von 12 % (8 % bei Fallot'scher Tetralogie und 29 % bei Tricuspidalatresie). Bei Kindern bis zu 4 Jahren betrug sie 17 % (3 von 18 Fällen), über 20 Jahren sogar 50 % (6 von 12 Fällen), im Alter zwischen 15 und 20 Jahren jedoch nur 5 % (einer von 21 Fällen).

Harris, Bernhard, Gross und Nadas (77) berichteten 1963 von 387 Patienten, bei denen in 223 Fällen eine Potts'sche und in 164 Fällen eine Blalock'sche Anastomose angelegt wurde. Die Operationsletalität betrug bei der Fallot'schen Tetralogie 8 % (10 % bei noch nicht zweijährigen Kindern und 6,5 % nach dem 2. Lebensjahr), bei der Tricuspidalatresie 30 % (29, 77).

Nach Potts und Mitarbeiter (78-80) liegt die primäre Operationsletalität bei 9 % (12-15 % im Alter von 3 Wochen bis zu 3 Jahren und 3-4 % nach dem 3. Lebensjahr). Es wurden 700 Fälle untersucht, bei denen eine Anastomosoperation nach Potts durchgeführt worden war.

Leininger und Gibson (16) fanden bei 234 Fällen von Fallot'scher Tetralogie und Tricuspidalatresie eine Operationsletalität von 33,3 % bei noch nicht einjährigen Kindern und von 9,8 % bei Kindern nach dem ersten Lebensjahr.

Rothoff (85) gibt eine Fräletalität von 13,1 % nach 360 Blalock-Operationen bei Fallot'scher Tetralogie an. Sie lag im Alter von 4-7 Jahren bei 13,5 %, von 8-12 Jahren bei 5,5 %, zwischen 13 und 20 Jahren bei 11,7 % und nach dem 20. Lebensjahr bei 20 %.

Nach den Untersuchungen von Möller (81) starben 13,7 % von 161 Patienten an einer Shuntoperation. Bei Kindern unter 5 Jahren war die Letalität höher.

Shumacker und Mandelbaum (82) berichteten als erste von bemerkenswert niedrigen Werten einer primären Operationsletalität. Von 115 Fällen mit Fallot'scher Tetralogie starben nur 4,7 % postoperativ. 86 Patienten wurden nach der Blalock und 29 nach der Potts'schen Methode operiert.

Bei Sulamaa (83) liegen die Werte von 51 Blalock'schen Anastomosoperationen bei Fallot'scher Tetralogie in gleicher Höhe, unter 5 %.

Hallman und Denton (74) fanden - gleich den Ergebnissen von Tausig (84) - eine sehr hohe Operationsletalität nach einer wiederholten Shuntoperation. Bei 192 Fällen mit Fallot'scher Tetralogie wurde eine Blalock' oder Potts'sche Anastomose mit einer Frühletalität von 6,2 % angelegt. Bei 13 Patienten war eine zweite Shuntoperation notwendig; die Operationsletalität betrug jedoch in diesen Fällen 38 %.

Bei unseren 66 durchgeführten Blalock'schen Anastomosoperationen lag die primäre Operationsletalität mit 4,5 % in etwa gleicher Höhe wie die der Untersuchungen von Shumacker & Mandelbaum (82) und Sulamaa (83). Sie war - wie in der Literatur beschrieben (16, 19, 76-81) - bei der Fallot'schen Tetralogie mit 3,5 % niedriger als bei anderen cyanotischen Herzvitien (ein Todesfall bei 9 Operationen). (Tab. 2) Bei wiederholten Shuntoperationen lag die Letalität höher (ein Todesfall nach 5 Operationen). Alle postoperativen Todesfälle waren in der Altersgruppe unter 5 Jahren zu verzeichnen.

Die primäre Operationsletalität nach einer BROCK'SCHEN SPRENGUNG DER PULMONALKLAPPE ODER INFUNDIBULUMRESEKTION liegt im ganzen höher als die nach Shuntoperationen.

C a m p b e l l (86,87) gibt eine Frühletalität von 15 % an. Nach Untersuchungen von hundert Fällen mit Fallot'scher Tetralogie betrug sie bei der Valvulotomie 11 %, bei der blinden Infundibulumresektion 18 % und bei Kombination beider Methoden 16,5 %.

1954 veröffentlichte B r o c k (88) Ergebnisse von 120 Fällen mit Fallot'scher Tetralogie. Bei den ersten 27 operierten Fällen betrug die Letalität 30 %, sank jedoch bei den restlichen 93 Fällen auf nur 7 %. 1959 gab Brock an Hand von 140 Fällen eine primäre Operationsletalität von 12 % bei der Valvulotomie, von 13 % bei der Infundibulumresektion und von 7 % bei Ausführung beider Methoden an (71).

R u m e l (68) berichtete 1958 über Ergebnisse operierter Fallot'scher Tetralogien von Mitgliedern des " Advisory Committee of The Section on Cardiovascular Surgery of The American College of Chest Physicians ". Von deren 4062 Patienten starben 13,8 % an einer Blalock', 10,6 % nach einer Potts'schen Anastomosoperation, 16,3 % an einer Brock'schen Valvulotomie, 23,8 % bei einer blinden Infundibulumresektion nach Brock und 38,5 % nach einer offenen Korrektur.

Von unseren 35 Patienten mit cyanotischen Herzvitien starben 20 % nach einer Brock'schen Sprengung der Pulmonalklappe - 19,4 % (6 von 31 Fällen) bei der Fallot'schen Tetralogie und 25 % (ein Todesfall auf 4 Operationen) bei anderen cyanotischen Vitien. Besonders hoch lag die Frühletalität bei Kindern bis zu 2 Jahren (4 Todesfälle auf 7 Operationen) und bei Patienten über 20 Jahren (ein Todesfall nach 6 Operationen); am niedrigsten war sie in einem Alter zwischen 5 und 20 Jahren (ein Todesfall bei 20 Operationen).

2. Ergebnisse bei Nachuntersuchungen.

Die bisher bekannten Dauererfolge der Palliativoperationen bei angeborenen cyanotischen Herzvitien sind schwer zu vergleichen, da die Kriterien der Beurteilung und die Länge der Beobachtungsperiode sehr auseinander weichen.

An Hand ihrer tausend Untersuchungen nach vorausgegangener BLALOCK-OPERATION gaben T a u s s i g und B a u e r s f e l d (19) gute Erfolge in 77,3 % befriedigende in 3,9 % und unbefriedigende Ergebnisse in 3,1 % an. Bei der Fallot'schen Tetralogie waren die Erfolge (78 % gut, 4 % befriedigend, 3 % unbefriedigend) besser als beim Single ventricle mit PS 46 % gut, 9 % befriedigend, 18 % unbefriedigend) oder der Tricuspidalatresie (69 % gut, 10 % befriedigend). 1956 berichteten W h i t e , M c N a m a r a , B a u e r s f e l d und T a u s s i g (89) über Nachuntersuchungen von 224 mit der Blalock-Methode

operierten Kindern, bei denen die Operation 5 bis 8 Jahre zurücklag. In 67 % zeigten sich noch gute Erfolge, in 20 % war die Besserung durch die Palliativmaßnahme jedoch nicht geblieben. Weitere 5 Jahre später (84) lagen die guten Dauererfolge nur noch bei 40 %, die befriedigenden bei 4 %. In 42 % war die anfängliche Besserung nicht mehr nachzuweisen und 12 % der Patienten waren in der Beobachtungsperiode verstorben.

C a m p b e l l und D e u c h a r (76) hatten bei 200 Shuntoperationen in 126 Fällen sehr gute und gute Erfolge zu verzeichnen. Wiederum waren die Ergebnisse bei der Fallot'schen Tetralogie (78 % gute Erfolge) besser als bei der Trikuspidalatresie, 35 % gute Erfolge. Bei späteren Untersuchungen (1958) fand C a m p b e l l (87), daß 80 % der Patienten mit guten Operationsergebnissen diese Befunde über einen durchschnittlichen Verlauf von 7 Jahren beibehielten.

R o t t h o f f (85) stellte 58,8 % gute Erfolge und 23,1 % befriedigende Ergebnisse nach 360 Blalock'schen Operationen fest. 18,1 % der Patienten blieben ungebessert.

P o t t s (79) fand bei seinen Anastomosenoperationen in hundert Fällen von Fallot'scher Tetralogie gute Erfolge in 68 % und befriedigende in 16 %. Nach 11 bis 13 jähriger Beobachtung hatte sich in drei von 18 nachkatheterisierten Fällen eine pulmonale Hypertonie ausgebildet (80).

H a r r i s (77) berichtete von 62 % sehr guten und guten, 23 % befriedigenden und 15 % unbefriedigenden Ergebnissen bei 270 Fallot'schen Tetralogien. In 223 Fällen war eine Potts' und in 164 Fällen eine Blalock'sche Anastomose angelegt worden. Bei 50 Nachkatheterisierungen stellte sich in 10 Fällen eine pulmonale Hypertonie heraus; alle waren nach der Methode von Potts operiert worden.

Von den 51 Nachuntersuchungen im Zeitraum von 8 Monaten bis zu 5 Jahren nach einer Blalock'schen Anastomosenoperation an der Chirurgischen Universitätsklinik München erfuhren 14 Patienten (27,4 %) keine bleibende Besserung. Bei 28 Kindern (55 %) konnten die Ergebnisse als sehr gut oder gut und bei 9 Kindern (17,6 %) als befriedigend bezeichnet werden. Dabei waren die Erfolge der direkten Methode (73,3 % (11 Fälle) sehr gute oder gute, 20 % (3 Fälle) befriedigende und 6,6 % (ein Fall) unveränderte Befunde) wesentlich besser als die der modifizierten (47,2 % (17 Fälle) sehr gute oder gute, 16,6 % (6 Fälle) befriedigende und 36,1 % (13 Fälle) unveränderte Befunde) (Tab. 10). Am ungünstigsten fielen die Ergebnisse der modifizierten Methode mit 47,4 % unveränderter Befunde bei Kindern unter 5 Jahren aus (Tab. 9 und 12).

	Sehr gut und gut	befriedi- gend	unverän- dert
unter 5 Jahren	8 (42,1 %)	2 (10,5 %)	9 (47,4 %)
über 5 Jahren	9 (53 %)	4 (23,5 %)	4 (23,5 %)

Tab. 12 : Modifizierte Blalock-Methode: Operationserfolge in verschiede-
nem Lebensalter.

Die Erfolge in der Altersgruppe über 5 Jahren liegen jedoch immer noch unter denen der direkten Methode. In den Jahren von 1959 bis 1962 wurden 25 modifizierte Blalock'sche Anastomosen angelegt. In 11 Fällen (44 %) war die Anastomose bei der Nachuntersuchung nicht mehr durchgängig. Von 1963 bis zum Frühjahr 1964 wurden 11 mal modifizierte Anastomosen durchgeführt, bei denen es in nur 2 Fällen (18,2%) zur sekundären Thrombosierung kam. Die originalen Blalock'schen Anastomosen wurden fast ausschließlich (bis auf zwei Fälle) 1963 und 1964 angelegt.

Die höhere Anzahl von nicht mehr durchgängigen Anastomosen bei der modifizierten Methode könnte - abgesehen von der primär vielleicht höheren Thrombosegefahr bei Verwendung eines Fremdkörpers - durch folgende Tatsachen erklärt werden:

- a) Sehr kleine Gefäße mit einem Innendurchmesser von weniger als 5 mm bei Kindern unter 5 Jahren.
- b) Technische Mängel: die Anzahl der nicht durchgängigen Prothesen ist nach Operationen in den ersten Jahren der Entstehung dieser Methode sehr viel größer.
- c) Längere Beobachtungszeit als bei den direkten Anastomosenoperationen.

Nachuntersuchungen von Campbell (86) an hundert Fällen mit Fallot'scher Tetralogie ergaben sehr gute und gute Erfolge in 73 % nach BROCK'SCHER SPRENGUNG DER PULMONALKLAPPE, in 45 % nach INFUNDIBULUM-RESEKTION und in 55 % nach kombinierter Methode.

Brock (71) berichtete von 140 Fallot'schen Tetralogien, bei denen er in 74 % der Valvulotomien (50 Fälle), in 80 % der Infundibulumresektionen (62 Fälle) und in 72 % der kombinierten Methoden sehr gute und gute Ergebnisse fand.

Die Aufstellung von R u m e l (68) vor dem "American College of Chest Physicians" enthält 1681 Nachuntersuchungen bei Fallot'scher Tetralogie. Bei 1041 Patienten wurde eine Blalock'sche Anastomose angelegt, die in 86,8% gute und in 13,2% unbefriedigende Ergebnisse zeigt. Von 368 Potts'schen Anastomosenoperationen waren 85,3 % als gute Erfolge und 14,7 % als unbefriedigend anzusehen. Eine Valvulotomie nach Brock wurde bei 195 Patienten mit 79,4 % guten und 20,6 % unbefriedigenden Ergebnissen durchgeführt. In 37 Fällen von blinder Infundibulumresektion war die Operation in 75,6% als guter Erfolg und in 24,4% als unbefriedigend bei der Nachuntersuchung angesehen worden.

Bei unseren 21 durchgeführten blinden Pulmonalklappensprengungen nach Brock und Sellors konnte in 15 Fällen (71,4 %) ein sehr guter oder guter Erfolg erzielt werden und in 3 Fällen (14,3%) ein befriedigendes Ergebnis, während 3 weitere Fälle (14,3% keine bleibende Besserung durch die Operation erfuhren.

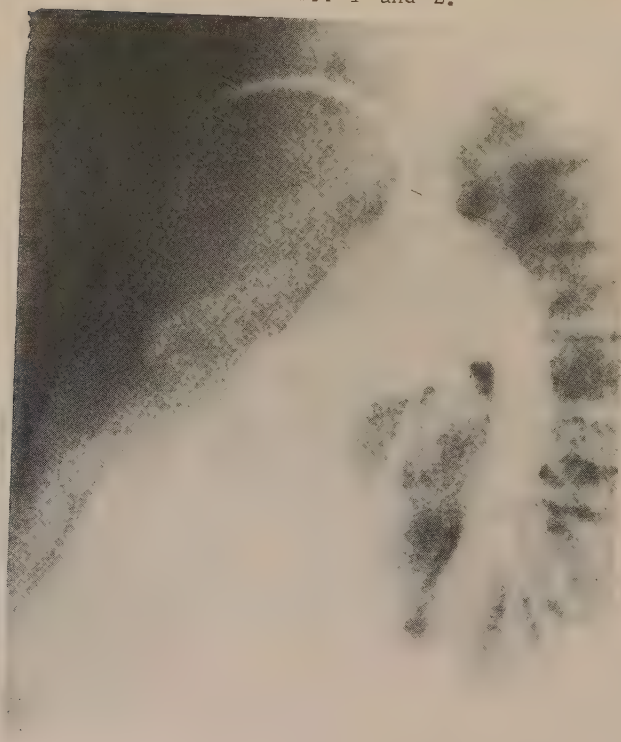
V. ZUSAMMENFASSUNG.

Nach einem historischen Überblick über die Palliativoperationen bei den wichtigsten angeborenen cyanotischen Herzvitien wird deren Symptomatik, Verlauf und Prognose kurz dargestellt. Die verschiedenen Meinungen über die Indikationsstellung zu einer Palliativoperation und über die Wahl der Technik werden diskutiert. Es werde die Späterfolge der originalen Blalock'schen Anastomosenoperation (End-zu-Seit-Anastomose zwischen A. Subclavia und A. Pulmonalis) mit denen einer modifizierten Blalock-Methode (Vereinigung von A. Subclavia und A. Pulmonalis mit Hilfe einer Kunststoffprothese aus Teflon oder Dacron) und denen einer blinden Sprengung der Pulmonalklappe nach Brock und Sellors verglichen.

In der Zeit von 1959 bis zum April 1964 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik in München 107 Palliativmaßnahmen an angeborenen cyanotischen Herzvitien durchgeführt. Die primäre Operationsletalität betrug bei der Blalock'schen Anastomosenoperation (original oder modifiziert) 4,5% und bei der Brock'schen Sprengung der Pulmonalklappe 20%. Sehr gute, gute und befriedigende Erfolge waren bei der direkten Blalock-Methode in 93,3 %, bei der modifizierten in 63,8 % und bei der Brock'schen Operation in 85,7 % zu verzeichnen. Die möglichen Ursachen dieser Diskrepanz werden diskutiert und in ihrer Problematik dargestellt.



Abb.: 1 und 2.



Pulmonalis.

70 Hz (m_1)

250 Hz (h_1)

Abb.: 3 und 4

Pulmonalis.

35 Hz (t)

70 Hz (m_1)

140 Hz (m_2)

250 Hz (h_1)

140 Hz (g)

Pulmonalis.

70 Hz (m_1)

250 Hz (h_1)

Abb.: 5 und 6.

Pulmonalis.

35 Hz (t)

70 Hz (m_1)

140 Hz (m_2)

250 Hz (h_1)

140 Hz (g)

LITERATUR.

1. Taussig, H.B.: Congenital malformations of the heart.
The Commonwealth Fund New York, 1947.
2. Blalock, A., and Taussig, H.B.: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or atresia.
J.A.M.A. 128, 189 (1945)
3. Potts, W.J., Smith, S., and Gibson, S.: Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery for certain types of congenital heart disease.
J.A.M.A. 132, 629 (1946)
4. Webb, W.R., and Burford, T.H.: Gangrene of the arm following use of the subclavian artery in a pulmono-systemic (Blalock) anastomosis.
J.Thorac.Surg. 23, 1999 (1952)
5. Hanlon, M.H., and Varco, R.L: quoted by Kittle, C.F.; and Schafer, P.W.:
Gangrene of the forearm after subclavian arterio-aortostomy of aoraction of the aorta.
Thorax. 8, 319 (1953)
6. Lenn C.: The choice of side for approach in operations for pulmonic stenosis.
J.Thorac.Surg. 18, 661 (1949)
7. D'Allaines, F.: Chirurgie du coeur. Editions scientifiques Francaises, Paris 1950.
8. Sellors, T.H.: Surgery of pulmonary stenosis; a case in which the pulmonary valve was successfully divided.
Lancet. 1, 988 (1948)
9. Brock, R.C.: Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital valvular pulmonic stenosis, report of three cases.
Brit.Med.J. 1 1121 (1948)
10. Brock, R.C., and Campbell, M.: Infundibular resection or dilatation for infundibular stenosis.
Brit.Heart J. 12, 403 (1950)

11. Hanlon, R. C. and Blalock, A.: Complete transposition of the aorta and the pulmonary artery.
Ann. Surg. 127, 385 (1948)
12. Blalock, A., and Hanlon, R. C.: Interatrial septal defect - it's experimental production under direct vision without interruption of the circulation.
Surg. Gyn. and Obst. 87, 183 (1948)
13. Blalock, A., and Hanlon, R. C.: The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery.
Surg. Gyn. and Obst. 90, 1 (1950)
14. Gasul, B. M., Fell, E. H., Marino, J. J., and Davis, C. B.:
Tricuspid atresia. Report of two cases of young infants with successful operation.
Am. J. Dis. Child. 78, 16 (1949)
15. Swan, H., Maresh, G. J., and Fisher, G. R.: Criteria of operability in tricuspid stenosis.
J. Pediat. 35, 604 (1949)
16. Leininger, C. R., and Gibson, S.: Observations on infants under one year of age operated on for the tetralogy of Fallot or Tricuspid atresia.
Pediat. 7, 341 (1951)
17. Dubost, Ch. et Oeconomos, U.: Les opérations de nécessité dans le traitement chirurgical de la Tetralogie de Fallot.
Rev. de Chir. 70, 236 (1951)
18. Lillehei, C. W., and Varco, R. L.: Certain physiologic, pathologic, and surgical features of complete transposition of the great vessels.
Surg. 34, 376 (1953)
19. Taussig, H. B., and Bauersfeld, S. R.: Follow up studies on the first 1000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia.
Ann. Int. Med. 38, 1 (1953)

20. Murphy, T.O., Gott, V., Lillehei, C.W., and Varco, R.L.:
The results of surgical palliation in 32 patients with
transposition of the great vessels.
Surg. Gyn. and Obst. 101, 541 (1955)
21. Baffes, T.G.: A new method for surgical correction of transposition
of the aorta and the pulmonary artery.
Surg. Gyn. and Obst. 102, 227 (1956)
22. Herbst, M.: Die Verwendung von arteriellen Homoiotransplantaten
in der Chirurgie des Herzens und der großen Gefäße.
Zbl. Chir. 83, 486 (1958)
23. Lillehei, C.W., Cohen, M., Warden, H.E., and Varco, R.L.:
Complete anatomical correction of the tetralogy of
Fallot defects.
Arch. Surg. (Chicago) 73, 526 (1956)
24. Usher, F.C., and Gannon, J.P.: Marlex mesh, a new plastic mesh for
replacing tissue defects.
A. M. A. Arch. Surg. 78, 131 (1959)
25. Edwards, W.S., Dalton, D., and Quattlebaum, R.: Anastomosis between
synthetic graft and artery.
Arch. Surg. 86, 477 (1963)
26. Klinner, W.: Klinische und experimentelle Untersuchungen zur ope-
rativen Korrektur der Fallot'schen Tetralogie.
Ergebnisse der Chir. 44, 57 (1962)
27. Klinner, W., Pasini, M. und Schaudig, A.: Anastomose zwischen Sy-
stem- und Lungenarterie mit Hilfe von Kunststoffpro-
thesen bei cyanotischen Herzvitien.
Thoraxchir. 10, 67 (1962)
28. Keith, J.D., Rowe, R.D., and Vlad, P.: Heart disease in infancy and
childhood.
New York, 1958.
29. Nadas, A.S.: Pediatric Cardiology, II. Auflage.
Philadelphia and London 1963.

30. Bahnson, H. T., and Ziegler, R. F.: A consideration of the causes of death following operation for congenital heart disease of the cyanotic types.
Surg. Gyn. and Obst. 90, 60 (1950)
31. Baffes, T. G., Johnson, F. R., Potts, W. J., and Gibson, S.: Anatomic variations in tetralogy of Fallot.
Am. Heart J. 46, 657 (1953)
32. Taussig, H. B.: Congenital malformations of the heart.
Vol. I+II. Cambridge, 1960.
33. Schmidt, J.: Hämodynamik und Elektrokardiogramm.
München-Berlin, 1961.
34. Sabiston, jr. D. C., and Blalock, A.: The tetralogy of Fallot, tricuspid atresia, transposition of the great vessels, and associated disorders.
In Handbuch der Thoraxchirurgie, Vol. II, Springer Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg 1959.
35. Zenker, R., Klinner, W. und Sebening, F. S.: Ergebnisse der Totalkorrektur der Fallot'schen Tetralogie.
Zbl. für Chir.: 44, 1635 (1964)
36. Marquis, R. M.: Longevity and the early history of the tetralogy of Fallot.
Brit. Med. J. 1, 819 (1956)
37. Abbott, M. E.: Atlas of congenital cardiac disease.
Am. Heart Ass., New York 1936.
38. Martelle, R. R., and Linde, L. M.: Cerebrovascular accidents with tetralogy of Fallot.
Am. J. Dis. Child. 101, 206 (1961)
39. Brink, A. J., and Neill, C. A.: The elektrokardiogram in congenital heart disease.
Circulation. 12, 604 (1955)
40. Neill, C. A., and Brink, A. J.: Left axis deviation in tricuspid atresia and single ventricle. The elektrokardiogram in 36 autopsied cases.
Circulation. 12, 612 (1955)

41. Metianu, C. et Durand, M.: Ventricule unique. In E. Donzelot et F. D'Allaines: *Traité des cardiopathies congénitales*. Paris 1954, page 901.
42. Heath, D.: Cor triloculare biatrium. *Circulation*. 15, 701 (1957)
43. Zuckermann, R.: *Grundriß und Atlas der Elektrokardiographie*. Leipzig 1957.
44. Fanconi, G.: Die Transposition der großen Gefäße. (Das charakteristische Röntgenbild). *Arch. Kinderh.* 95, 202 (1932)
45. Taussig, H. B.: Complete transposition of the great vessels. *Am. Heart. J.* 16, 728 (1938)
46. Keith, J. D., Neill, C. A., Vlad, P., Rowe, R. D., and Chute, A. L.: Transposition of the great vessels. *Circulation*. 7, 830 (1953)
47. Grosse-Brockhoff, F., Schaede, A. und Lotzkes, H.: Die Transposition der großen Gefäße. *Dtsch. Arch. Klin. Med.* 201, 305 (1954)
48. Messeloff, C. R., and Weaver, J. C.: A case of transposition of the great vessels in an adult who lived to the age of 38 years. *Am. Heart J.* 42, 467 (1951)
49. Campbell, M., and Suzman, S.: Transposition of the aorta and the pulmonary artery. *Circulation*. 4, 329 (1951)
50. Pung, S., Gottstein, W. K., Kirsch, E. F.: Complete transposition of the great vessels in a male aged eighteen years. *Am. J. Med.* 18, 155 (1955)
51. Taussig, H. B.: The clinical findings in congenital malformations of the heart due to defective development of the right ventricle associated with tricuspid atresia or hypoplasia. *Bull. John's Hopkins Hosp.* 59, 435 (1936)
52. Chiche, P.: Étude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes. *Arch. Mal. Coeur.* 44, 981 (1952)

53. Metianu, C., Durand, M., Collado-Madera, S. et Guillemot, R.:
Atrésie tricuspidiennne; présentation de 6 cas verifiés anatomiquement.
Bull. Scient. Rommain. 2, 67 (1953)
54. Astley, R., Oldham, J.S., and Parsons, C.: Congenital tricuspid atresia.
Brit. Heart J. 15, 187 (1953)
55. Kroop, I.G., and Crishman, A.: The variability of the elektrokardiogram in congenital tricuspidatresia.
J. Pediat. S. Louis: 37, 231 (1950)
56. Holzmman, M.: Das Elektrokardiogramm der kongenitalen Angiokardiopathien.
Helv. Paediat. Acta. 4, 244 (1949)
57. Heck, W.: Die Klinik der kongenitalen Angiokardiopathien im Säuglings- und Kleinkindesalter.
Stuttgart 1955.
58. Campbell, M., and Hills, T.H.: Angiocardiography in cyanotic congenital heart disease.
Brit. Heart J. 12, 65 (1950)
59. Engle, M.A., Payne, T.P., Bruins, C., and Taussig, H.B.: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Report of three cases and analysis of clinical syndrome.
Circulation. 1, 1246 (1950)
60. Schaede, A.: Zur Diagnostik des Ebstein Syndroms.
Dtsch. Arch. Klin. Med. 198, 619 (1951)
61. Michel, D., Gruner, G. und Herbst, M.: Zum elektrokardiographischen Bild des Ebstein Syndroms.
Zschr. Kreisl. Forsch. 44, 522 (1955)
62. Blount, S.G., McCord, M.C., and Gelb, I.J.: Ebstein's anomaly.
Circulation. 15, 210 (1957)
63. Mayer, F.E., Nadas, A.S., and Ongley, P.A.: Ebstein's anomaly. Presentation of ten cases.
Circulation. 16, 1057 (1957)
64. Schiebler, G.L., Adams, P., Anderson, R.C., Amplatz, K., and Lester, R.G.: Clinical study of 23 cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
Circulation. 19, 165 (1959)

- Mahaim, C. et Rivier, J.L.: Possibilités actuelles de diagnostic dans la maladie d'Ebstein.
Cardiologica. 29, 81 (1956)
- Lillehei, C.W., Cohen, M., Warden, H.E., Read, R.C., Aust, I.B., De Wall, R.A., and Varco, R.L.: Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects.
Ann.Surg. 142, 418 (1955)
- Gross, R.E.: Open heart surgery for repair of congenital defects.
New.Engl.J. Med. 260, 1047 (1959)
- Rumel, W.R.: The surgical treatment of tetralogy of Fallot.
Diseases of the Chest. 34, 103 (1958)
- Kirklin, J.W.: Persönliche Mitteilung.
- Bigelow, W.G.: Persönliche Mitteilung.
- Brock, R.C., and Milstein, B.B.: Surgery of pulmonary valve stenosis. In Handbuch für Thoraxchirurgie, Vol.II, Seite 750.
Springer Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1959.
- Brock, R.C.: Vortrag auf dem 4. Kongress der Europäischen Vereinigung für Herz- und Gefäßchirurgie, Barcelona 1.-3. Sept. 1960
- Ross, D.N.: The surgical treatment of Fallot's tetralogy.
Thoraxchirurgie: 9, 267 (1961)
- Hallman, G.L., and Denton, A.C.: Surgical treatment of tetralogy of Fallot: Experience with indirect and direct technic .
J.Thorac.and Cardiovasc.Surg., S.Louis: 46, 419 (1963)
- Donzelot, E., D'Allaines, F., Mouquin, M., D'Allaines, C., Durand, M., Merianu, C. et Lemarchal: Résultats éloignés des interventions dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.
Arch.franc.pédiat.: 14, 97 (1952)
- Campbell, M., and Deuchar, D.: Results of Blalock-Taussig operation in 200 cases of morbus caeruleus.
Brit.Med.J.: 1, 349 (1953)
- Harris, P.D., Bernhard, W.F., Gross, R.E., and Nadas, A.: The need for systemic-pulmonary artery shunts in the surgical management of tetralogy of Fallot.
Circulation: 27, (1963)

78. Potts, W. J.: Surgical treatment of pulmonic stenosis. Symposium on recent advances in cardiovascular physiology and surgery.
University of Minnesota, Minneapolis 1953.
79. Potts, W. J., Gibson, S., Berman, E., White, H., and Miller, R. A.: Surgical correction of tetralogy of Fallot. Results in first one hundred cases six to eight years after operation.
J. A. M. A.: 159, 99 (1955)
80. Paul, M. H., Miller, R. A., and Potts, W. J.: Long-term results of aortic-pulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot. An analysis of the first 100 cases eleven to thirteen years after operation.
Circulation: 23, 525 (1961)
81. Möller, T.: Shunt operations in morbus caeruleus.
Acta pediat.: Suppl. 134 (1962)
82. Shumacker, H. B. jr., and Mandelbaum, I.: Results of shunt procedures in tetralogy of Fallot.
Surgery: 47, 320 (1960)
83. Sulamaa, M., Landtman, B., Tuuteri, L.: Results of shunt operations for tetralogy of Fallot. A study of 51 cases.
Acta chir. scand.: 127, 189 (1964)
84. Taussig, H. B., Crawford, H., Pellargon, S., and Zacharioudakis, S.: Ten to thirteen year follow-up on patients after Blalock-Taussig operation.
Circulation: 25, 630 (1962)
85. Rotthoff, W.: Die Blalock Operation.
Thoraxchirurgie: 9, 271 (1961)
86. Campbell, M., Deuchar, D., and Brock, R. C.: Results of pulmonary valvotomy and infundibular resection in 100 cases of tetralogy of Fallot.
Brit. Med. J.: 2, 112 (1954)
87. Campbell, M.: Late results of operations for Fallot's tetralogy.
Brit. Med. J.: 2, 1175 (1958).

88. Brock, R. C.: Panel on surgery of congenital heart disease. 2nd World Congress of Cardiology, Washington, 1954.
89. White, B. D., Mc Namara, D. G., Bauersfeld, R. S., and Taussig, H. B.: Five year postoperative results of first 500 patients with Blalock-Taussig anastomosis for pulmonary stenosis or atresia.
Circulation: 14, 512 (1956)

Lebenslauf.

Als Tochter und zweites Kind des Professors Dr. Paul ten Bruggencate und seiner Ehefrau Dr. Margarethe ten Bruggencate, geb. Sachs wurde ich am 18. April 1937 in Potsdam geboren. 1941 zogen wir nach Göttingen, wo ich die Volksschule und ab 1948 das Gymnasium für Mädchen bis zu meiner Reifeprüfung im Frühjahr 1957 besuchte.

Mein Studium der Medizin begann ich in Göttingen und bestand dort im Sommer 1959 die ärztliche Vorprüfung. Zum klinischen Studium ging ich im Wintersemester 1959/60 nach München und anschließend für ein dreisemestriges Studium nach Zürich. 1962 schloß ich in Göttingen das Medizinstudium mit dem Staatsexamen ab. Im Januar 1963 heiratete ich Herrn Dr. med. Peter Back. Gemeinsam arbeiteten wir 14 Monate als Medizinalassistenten am Kreiskrankenhaus Rottenburg/Laabern. Vom 1. April 1964 bis zum 28. Februar 1965 war ich als Medizinalassistentin an der Universitätskinderklinik in München tätig.

Meine Bestallung als Arzt erhielt ich zum 31. Januar 1965.

München, den 10.3.1965

Elke Back,
geb. ten Bruggencate

